14

THESE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

ANNÉE 1914 N° .....

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Contribution à l'étude

DE LA

Brachymélie métapodiale congénitale

PAR

Pierre BELLANGER

Président : M. le Professeur ROGER.

PARIS
LIBRAIRIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
OLLIER-HENRY
26, RUE MONSIEUR-LE-PRINCE (VI°)
1915

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Doyen	M. LANDOUZY
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL TEISSIE
Pathologie chirurgicale	LEJARS
Anatomie pathologique	Pierre MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	Auguste BROCA
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	N.
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LETULLE
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	DEBOVE LANDOUZY GILBERT CHAUFFARD
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	DEJERINE
Clinique chirurgicale	Pierre DELBET QUENU N. HARTMANN
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR COUVELAIRE RIBEMONT-DES SAIGNES
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantine	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	A. ROBIN
Hygiène clinique de la Première Enfance	MARFAN.

Agrégés en exercice

MM.			
ALGLAVE	GUENIOT	LEREBOULLET	RIBIERRE
BERNARD	GUILLAIN	LERI	RICHAUD
BRANCA	JEANNIN	LŒPER	ROUSSY
BRUMPT	JOUSSET André	MAILLARD	ROUVIERE
CAMUS	LABBE Henri	MOCQUOT	SAUVAGE
CASTAIGNE	LAIGNEL-LAVASTINE	MULON	SCHWARTZ
CHAMPY	LANGLOIS	NICLOUX	SICARD
CHEVASSU	LECÈNE	NOBECOURT	TANON
GOUVELAIRE	LEMIERRE	OKINCZYC	TERRIEN
DESMAREST	LENORMANT	OMBREDANNE	TIFFENEAU
COUGEROT	LEQUEUX	RATHERY	VILLARET
		RETTERER	ZIMMERN

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

À MON PRÉSIDENT DE THÈSE

LE DOCTEUR H. ROGER

professeur de pathologie expérimentale et comparée
à la Faculté de Médecine de Paris
médecin de l'Hôtel-Dieu
membre de l'Académie de Médecine
Chevalier de la Légion d'honneur

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA SŒUR

MEIS ET AMICIS

I

Définition et introduction

La Brachymélie métapodiale congénitale est une anomalie caractérisée par un raccourcissement congénital et spécial de métacarpiens et de métatarsiens.

Le segment de membre (το μέλος, le membre) est notablement raccourci (βραχυς, court) ; mais *il n'est que raccourci.* Son épaisseur est normale ; sa forme générale est conservée. Aussi les termes de micromélie, microdactylie, employés par certains auteurs sont-ils impropres car ils font supposer que la réduction porte sur tout le volume du segment.

Le raccourcissement atteint un ou plusieurs métacarpiens ou métatarsiens ; souvent un ou plusieurs métacarpiens sont raccourcis en même temps que des métatarsiens ; nous insisterons plus loin sur la symétrie de ces malformations. Les phalanges, les doigts proprement dits sont intacts. L'anomalie est donc bien *métapodiale* puisqu'elle ne frappe que le métapodium, terme qui en embryologie désigne indifféremment le métacarpe et le métatarse.

Enfin l'anomalie est *congénitale.* Elle est même, dans un certain nombre de cas, *héréditaire ou familiale.*

Elle a une *individualité bien tranchée.*

Nous avons eu l'occasion d'en observer un cas chez un jeune soldat ; cette anomalie si curieuse nous intéressa vivement et nous en primes l'observation détaillée.

Le hasard des déplacements militaires nous ayant mis en rapport avec le Dr Paul Chevallier, comme nous mobilisé, il nous fit part des recherches qu'il avait faites sur cette question dans un mémoire publié en 1910, seule étude systématique et complète publiée sur une anomalie aussi rare.

Mais depuis la publication de ce mémoire, de nouvelles observations ont été apportées (Ebstein, Bertolotti, Herfort, Paul Chevallier, et P. Darbois, Bennecke, Goyon et Burnier, A. Robin et M. P. Weil, etc. Nous croyons donc qu'il y a intérêt à rassembler ces documents et à revenir sur les symptômes et la pathogénie de la brachymélie métapodiale congénitale.

II

Description clinique de la brachymélie métapodiale

« L'aspect de la brachymélie métapodiale est toujours le même » dit M. P, Chevallier. « *L'os seul est atteint*, la peau et ses annexes, les tendons, le tissu cellulaire, les vaisseaux et les nerfs sont cliniquement intacts. »

Nous le décrirons à la main, puis au pied.

A LA MAIN « *Le doigt semble rentré dans la main* entre ses deux voisins. Le raccourcissement est en moyenne de 1cm 5. S'il s'agit de l'annulaire, par exemple, comme c'est la règle, son extrémité libre n'arrive qu'au niveau de la deuxième articulation interphalangienne du médius ; si les 2 derniers métacarpiens sont atteints les premières articulations interphalangiennes du quatrième et du cinquième doigts sont sur la même ligne transversale, mais les deux derniers segments de l'auriculaire étant courts l'annulaire dépasse de plus de la hauteur de l'ongle le bout du petit doigt. Le volume même du quatrième doigt est semblable à celui du médius.

Si l'on palpe successivement les têtes métacarpiennes, grosses et saillantes. on tombe au niveau du quatrième rayon de la main dans une dépression où l'on sent la première phalange s'épaissir pour

former la base. En remontant encore un peu jusqu'à la partie moyenne du métacarpe,on trouve une saillie mousse, atténuée : c'est la tête du quatrième métacarpien qui semble un peu aplatie. La flexion exagère la déformation et creuse entre les deux tubérosités capitales voisines un val profond, limité du côté proximal par un talus semi-lunaire que soulèvent les 5·, 4· et 3· têtes métacarpiennes ; et si l'on regarde la partie phalangienne du poing fermé, on voit le 4· doigt enfoncé entre les deux voisins et son articulation phalango-phalangienne en retrait sur les autres. L'hyperextension soulève la région métacarpienne tout à l'heure déprimée.

Vue du côté palmaire, l'élévation des plis articulaires phalangiens de l'annulaire est des plus nettes. Le sillon transversal supérieur de la paume existe, profond, mais le bourrelet qu'il limite à la racine des trois derniers doigts est subdivisée en deux, interne et externe, ce dernier qui répond au médius est un peu plus volumineux. Cette disposition résulte de la présence d'un nouveau sillon très net, en **Y**, dont les jambes embrassent l'origine apparente de l'annulaire et dont la tige se rapproche en s'amincissant du sillon transversal. Malgré ce dégagement relatif de la base, la 1re phalange de l'annulaire n'est pas aussi alerte que ses voisines dans les mouvements de flexion ; la motilité des deux autres phalanges est tout à fait normale. »

D'une façon générale, *quelque soit le doigt atteint* le volume du doigt court n'est pas diminué. On met bien en évidence le raccourcissement métacarpien en faisant fermer le poing.

Les modifications morphologiques de la main sont presque toujours légères ; elles ont pour résultat de *permettre plus aisément la flexion de la 1re phalange du doigt court :* par exemple le sillon en Y de Klaussner et de Chevallier. Dans les cas complexes, si plusieurs métacarpiens contigus sont atteints, un

sillon transversal peut couper la paume (Leboucq) se substituant au sillon normal.

La force du doigt est intacte ; l'agilité n'est pas assez diminuée pour entraver le travail.

Au pied, prenons par exemple encore la malformation du 4e orteil.

Elle est en tous points comparable à celle des mains, mais ici le raccourcissement est encore plus frappant et le doigt semble prendre racine sur le dos du pied, étant repoussé au-dessus par le petit orteil qui rejoint presque le 3e. On observe à la base du doigt anormal deux sillons qui vont presque s'unir sur l'axe du doigt. En suivant les têtes métacarpiennes, on tombe dans une dépression à l'extrémité du 4e métatarsien, cette extrémité se trouvant à plus de un centimètre au-dessus de ses voisines.

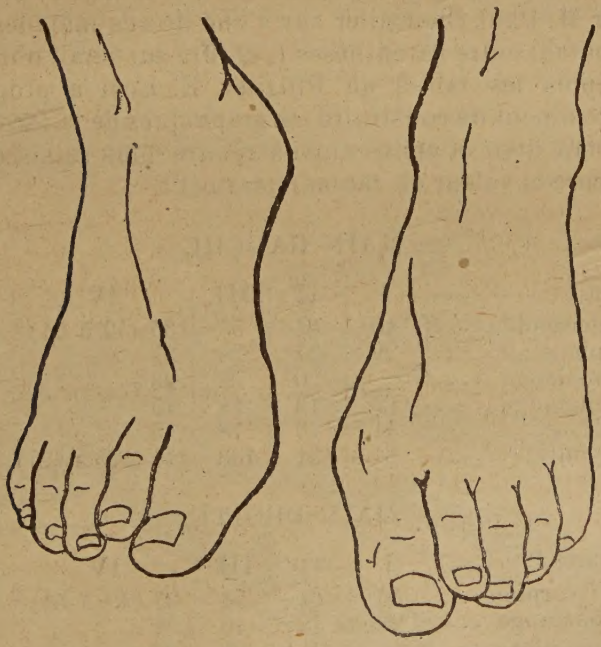

Fig. 1. – Brachymélie symétrique des 2e métatarsiens (d'après Chevallier)

D'une façon générale, quel que soit l'orteil atteint, il est claviforme, repoussé sur la face dorsale, et repose en partie sur l'un de ses voisins. La malformation n'a aucune influence sur la marche,

Notons encore qu'à la main, comme au pied, la peau est souple, d'épaisseur et de couleur normales. L'ongle ne présente aucun caractère pathologique. La sensibilité est intacte.

Plusieurs observations signalent que l'axe des segments phalangiens fait avec l'axe de l'os métapodial un angle plus ou moins aigu (d'où l'aspect ébauché de main en trident, par exemple). Nous trouverons l'explication de ce fait dans la déformation de la tête métacarpienne ou métatarsienne.

Pour donner une idée concrète du raccourcissement métacarpien, nous reproduisons les mesures prises par M. Paul Chevallier sur l'une de ses malades en ajoutant entre parenthèses le chiffre qui serait normal d'après les tables de Pfitzner. E. Levi a proposé récemment de construire les graphiques de la formule métapodiale et arrive ainsi à rendre plus saisissante encore la valeur du raccourcissement.

MAIN GAUCHE

Doigts.....	I	II	III	IV	V
Métacarpien....	40	61	55	35 (49 à 51)	46
1re phalange.....	29	37	39	37	28
2e phalange.....		20	25	23	15
3e phalange.....	12	13	14	15	13
Doigt.....	41	70	78	75	56
Rayon.....	81	131	133	111 (125 à 127)	102

MAIN DROITE

Doigts.....	I	II	III	IV	
Métacarpien....	40	61	54	35 (49 à 51)	45
1re phalange.....	29	38	40	37	30
2e phalange.....		21	25	23	16
3e phalange.....	13	13	14	15	12
Doigt.....	42	72	79	75	58
Rayon.....	82	133	1 33	110 (125 à 127)	103

III

Description radiologique de la brachymélie métapodiale congénitale

Noos suivrons exactement la description de M. P. Chevallier que viennent confirmer les nouvelles observations publiées. « Les lésions anatomiques décelées par la radiographie portent sur le métacarpien ou le métatarsien et accessoirement sur les phalanges.

Le métacarpien est *raccourci du quart ou du tiers de sa longueur normale.* Il garde sa forme générale. La diaphyse est brêve, souvent légèrement incurvée. La base et la partie adjacente du corps semblent normales. La tête peut être, elle aussi, de forme à peu près normale (P. Chevallier, Wagner) mais, de règle, elle est le siège d'altérations plus ou moins prononcées : elle *s'aplatit.* Tantôt la surface articulaire métacarpienne, qui est en dos d'âne sur l'os normal, s'arrondit dans le sens antéro-postérieur ; tantôt, non seulement la surface est moins bombée, mais les saillies qui la bordent et la terminent sont plus accusées, moins mousses ; la tête est *aplatie et élargie.*

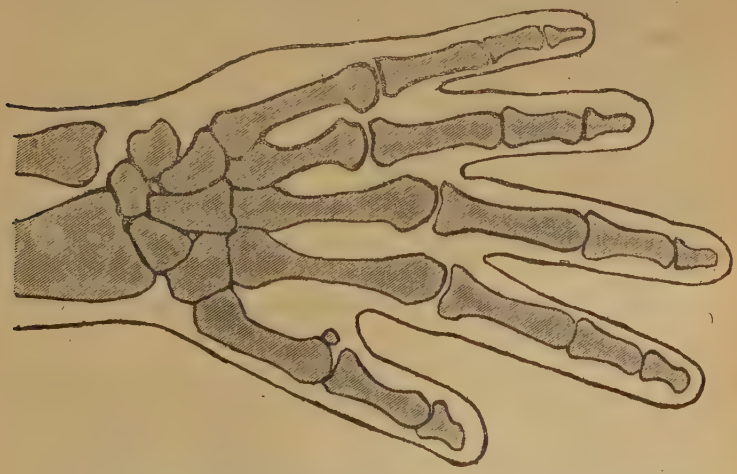

Fig. 2. – Schéma de la radiographie d'une main. Brachymélie du 4me métacarpien (d'après CHEVALLIER)

Les modifications de l'ombre osseuse permettent-elles de décider la raréfaction osseuse ? Waguer la nie. Chez certains malades (Waguer, 2· obs. de Chevallier, etc.) l'interprétation de l'image radiographique est assurément délicate. Cependant, tout en conservant la plus grande prudence, on peut affirmer que *l'ombre du métacarpien anormal est moins franche que celle des autres métacarpiens. Le cylin-compact diaphysaire est flou* ; ses limites internes sont imprécises et irrégulières. Parfois (Steinberg) un côté, le côté radial, est plus lésé. La tête est *trop lcaire* ; ses travées osseuses sont moins nombreuses grêles et désorientées ; elles limitent souvent des aréoles trop vastes.

Les métatarsiens ne sont pas modifiés d'une façon différente. Cependant la morphologie de la tête paraît présenter des altérations moins marquées. La raréfaction osseuse est la même. »

Le lecteur pourra se reporter aux radiographies des os secs faites après l'autopsie d'une malade de M. Chevallier par M. Infroit : On y voit avec une netteté parfaite la moindre capacité de la diaphyse, la diminution du cylindre diaphysaire, le flou de sa limite interne, son incurvation légère, la raréfaction des travées osseuses de la tête, leur désorientation qui aboutit à un aspect aréolaire au lieu de l'aspect arborescent qu'elles ont sur les métacarpiens voisins.

Les phalanges sont généralement normales ou tout au moins peu modifiées ; il peut y avoir de la raréfaction osseuse, surtout appréciable au niveau de l'épiphyse adjacente à l'os métapodial, qui est aussi l'épiphyse fertile.

L'appareil ligamenteux transversal qui relie les extrêmités osseuses semblerait devoir être amoindri du fait de l'anomalie, mais il n'en est rien : l'épiphyse anormale est solidement reliée à ses voisines.

Le processus d'ossification de l'os raccourci est anormal ; la calcification du cartilage jugal est précoce et le raccourcissement précéde l'apparition des

points d'ossification. Il est d'origine enchondrale, mais il s'exagère du fait de la soudure précoce de l'épiphyse à la diaphyse.

Les cas de Hochheim, de Joachimsthald, de Chevallier, etc., ne laissent aucun doute sur la réalité de ces faits.

L'ossification des autres métacarpiens et des phalanges est normale.

VI

Formes cliniques et étiologie

1° Localisation de l'anomalie

A) Le type le plus remarquable est la ***brachymélie métapodiale symétrique aux 4 extrémités***.

Dans les cas de Rieder (obs. 1), de Chevallier (obs. 9), le raccourcissement portait sur les quatrièmes rayons. Aux mains les deux métacarpiens IV étaient raccourcis ; aux pieds les deux métacarpiens IV. Dans le cas de Roughton (obs. 10), aux mains comme aux pieds, l'anomalie atteignait les 3e, 4e et 5e doigts.

Chez le malade de Hochheim (obs. 3), la distribution est plus irrégulière. Les quatrièmes rayons sont raccourcis aux quatre extrémités ; mais en outre aux pieds les deux 3e le sont aussi ; aux mains les deux 5e et en outre le 3e à gauche.

Remarquons que dans ces quatre cas, l'anomalie porte toujours, tantôt exclusivement, tantôt avec association d'autres raccourcissements, sur *le quatrième rayon*.

(B) Brachymélie métapodiale bilatérale et symétrique.

Aux pieds l'anomalie atteint les deux *quatrièmes métatarsiens* seuls (Chevallier, Obs. 13) les 4e et 5e (Kümmel, obs. 11) les 2e (Chevallier, obs. 12).

Aux mains elle atteint les deux *quatrième métacarpiens* (obs. personnelle ; Robin et M. P. Weil, obs. 5 ; Fontana et Vacchelli, obs. 7, mère et fille ; Klaussner, obs. 15 ; Joachimsthal, obs. 16), parfois

en même temps que les 5· (Bennecke, obs. 19) ou les 3·, 4· et 5· (Mathew, obs. 2, héréditaire) les 3·, 4· et 1·· (Leboucq, obs. 20, complexe). Dans l'observation de Bertolotti les 4· métacarpiens sont atteints comme les 3·· mais moins que les 1·· ; aux pieds, les 2·, 3· et 4· sont atteints (obs. 8 bis) 2 cas familiaux. Les 5· métacarpiens sont seuls atteints dans l'observation de Joachimsthal (obs. 17). Les 3· dans l'observation de Steinberg (obs. 32) origine traumatique ? Les 1·· métacarpiens sont raccourcis dans les cas familiaux de Klaussner (obs. 7). Parmi les métatarsiens, nous relevons l'atteinte symétrique des 2· (Chevalier, obs. 13),

Enfin la distribution reste bilatérale mais non plus symétrique dans les cas qui semblent consécutifs à une variole au cours de la première enfance (II· et V· à gauche, III· à droite, obs. 31). Markeloff (IV· et V· à droite, II· et III· à gauche, obs. 32).

En résumé, si nous ne tenons pas compte de ces deux dernières anomalies, nous relevons :

3 fois l'atteinte symétrique des 4· métatarsiens.
3 fois celle des 5· métatarsiens.
3 fois celle des 2· métatarsiens (1).
10 fois celle des 4· métacarpiens.
3 fois les 5· métacarpiens (2).
5 fois les 3· (2).
4 fois les premiers (2)

C) ***Brachymélie métapodiale symétrique aux deux membres du même côté du corps.***

Un seul cas (Franchini et Zanasi, Obs. 21) atteinte du 4e mécatarpien et du 4e métatarsien.

D) ***Brachymélie métapodiale unilatérale.***

Les métacarpiens sont atteints dans six cas :

(1) Accompagnée dans les deux tiers des cas de raccourcissement des 4· métatarsiens.

(2) dans ces trois derniers rayons, l'association avec le raccourcissement du IV· existe dansles deux tiers des cas.

Le 4e à droite (Rieder, obs. 1 — héréditaire) ;

Le 4e à gauche (Ebstein, obs. 6 la malade et sa tante présentent la même anomalie) (Coyon et Burnier, obs. 24) ;

Le 5e à droite (Steinberg, obs. 22), à gauche (Chevallier et Darbois, obs. 23).

Les métatarsiens sont raccourcis dans cinq cas :

Le 4e à droite (Chevallier, obs. 2 — la mère et la fille presentent la même anomalie) (Hirtz et Lemaire, obs. 27) ;

Le 4e à gauche (Bennecke, obs. 26) ;

Le 1er à gauche (Leboucq, obs. 25).

Là encore nous retrouvons la prédominance de l'anomalie sur le 4e rayon.

2° Hérédité de l'anomalie

L'hérédité ou la familiarité de la brachymélie métapodiale congénitale ont été notées dans huit familles sur une trentaine d'observations.

A) *Hérédité directe.*

Tantôt l'hérédité est exactement similaire, c'est-à-dire qu'elle atteint les mêmes rayons et le même nombre de rayons. Il en était ainsi dans les observations de Chevallier (obs. 4 raccourcissement des 4e métatarsiens droits) de Mathew (obs. 2, — 3e, 4e et 5e metacarpiens) de A. Robin et M. P. Weil (obs. 5. — 4e métacarpiens) où l'anomalie existait dans trois générations consécutives.

Tantôt l'hérédité ne porte pas sur le même nombre de rayons. L'homme de Rieder (obs. 1) n'avait que le 4me métacarpien droit raccourci, alors qu'un enfant présentait la même malformation aux quatre extrémités. Dans le cas de Fontana et Vacchelli (obs. 7) la mère présente un raccourcissement des deux 4mes métacarpiens gauche ; les deux filles, le raccourcissement des deux 3mes métacarpiens,

B. *Familialité*

La femme de Hochheim (obs. 3) avait de nombreux métapodiaux raccourcis ; une de ses sœurs presentait la même anomalie au 5me rayon du pied droit, Une cousine des malades de Fontana et Vacchelli (cité plus haut) n'a que le 4e métacarpien gauche raccourci.

La similitude absolue est notée dans les observation de Ebstein (obs. 6. — raccourcissement du 4e métacarpien ganche chez la malade et chez sa tante maternelle) de Klaussner (obs. 8. raccourcissement symétrique des 1ers métacarpiens chez deux frères dont la sœur est indemne), de Bertolotti (obs. 8 bis. raccourcissement des 1ers métacarpiens, du 3e, du 4e des 2e, 3e et 4e métatarsiens ; frères et sœurs).

3° Prédominance sur le sexe féminin

L'affection est incontestablement plus fréquente dans le sexe féminin. Faisant le total des sujets étudiés dans les différentes observations nous arrivons aux chiffres de 35 femmes contre 10 hommes.

La brachymélie métapodiale congénitale, atteignant surtout les femmes, se transmet-elle par les femmes ? Il ne semble pas en être régulièrement ainsi.

Dans l'observation de A. Robin et M. P. Weil le premier sujet atteint est une femme, mais son fils et son petit-fils présentent l'anomalie ; le malade de Rieder avait transmis son anomalie à son fils ; enfin les deux frères de Klaussner sont attents de brachymélie métapodiale alors que leur sœur est indemne.

Dans les autres cas héréditaires, ce sont des femmes qui présentent la malformation et la transmettent à des femmes.

4° — Tares morbides chez les brachyméles et dans leur ascendance

Dans un certain nombre d'observations, les auteurs insistent sur la robuste constitution de leurs sujets.

Dans d'autres au contraire se trouvent notées un certain nombre de tares morbides. C'est d'abord la tare névropathique : elle est particulièrement nette dans les quatre observations de P. Chevallier (il s'agissait d'enfants hospitalisés à Bicêtre dans le service des anormaux du professeur Nageotte) et dans l'observation de Chevallier et Darbois, (il s'agissait d'une prostituée) ; chez ces sujets l'hérédité suralcoolique est nettement mise en lumière ainsi que plusieurs fois les bizarreries ou la demi-folie des ascendants. Mais la pluparl des sujets sont décrits comme intelligents et exempts de tare nerveuse nette.

Remarquablement fréquente est *la tuberculose*, sur laquelle insiste longuement M. Paul Chevallier. On la retrouve très fréquente chez les ascendants et aussi chez les sujets eux-mêmes sous forme de tuberculose non-pulmonaire, telle que mal de Pott, coxalgie et autres manifestations torpides. Nous avons eu entre les mains une lettre de Bennecke à M. Paul Chevallier ; il dit combien il avait pensé à une influence possible de la tuberculose dans les deux cas qu'il a observés.

En revanche la syphilis ne paraît pas devoir être mise en cause ; le Wassermann était négatif chez les enfants de Chevallier ; dans les deux observations qui signalent la syphilis il s'agissait de syphi-

lis acquise (Darbois et Chevallier ; Coyon et Burnier) c'est-à-dire d'une simple coïncidence.

5· — Tares somatiques chez les brachymèles métapodiaux et dans leur acendance

Il convient d'abord de ne tenir guère compte des malformations minimes si banales qu'il n'y a pour ainsi dire pas de familles qui n'en présentent chez quelques-uns de leurs membres. Telle est, par exemple, la forme ogivale de la voûte du palais, fréquente chez tous les hommes dont le développement a été défectueux. Telle est encore la soudure des deux dernières phalanges du 5· orteil car « chez l'homme, dit Bertolotti, la soudure des deux dernières phalanges du 5· doigt est très fréquente. »

Ces réserves étant faites, nous trouvons chez les sujets atteints de brachymélie métapodiale et dans leur ascendance un certain nombre de malformations telles que camptodactylie, raccourcissement de certaines phalanges, légères malformations du crâne, etc.

Dans quelques cas, le sujet appartient à un type spécial appelé à tort par certains auteurs achondroplasie fruste. Il s'agit là en effet d'un type anthropologique fréquent, parfaitement bien constitué et parfaitement harmonieux. C'est le type *brachymèle*, *brèviligne* ou *latiforme* des anthropologistes (Cf. Regnault et le type musculaire de Sigaud et de Thooris). Chevallier en résume les principaux caractères de la façon suivante : « La tête et le tronc ont encore plus en largeur qu'en hauteur un développement remarquable ; la musculature est bien développée ; les membres et en particulier les inférieurs sont courts, mais ils sont harmonieux et l'examen clinique ne décèle pas d'inégalité entre les os d'un même segment ; les épiphyses paraissent normales. Les attributs de la puberté se montrent d'une façon pré-

coce et sont très marqués. Ce syndrome est distinct du syndrome achondroplasique, du moins si l'on en exclut ce que Poncet et Leriche appellent achondroplasie physiologique héréditaire, ethnique, oligochondroplasie congénitale. Il y a chez les individus de ce type mycromélie, brachymélie ou oligochondroplasie, une telle harmonie de formes, une modification si « finie » du type humain banal que l'on ne peut se défendre d'invoquer pour concevoir son apparition un retour inexpliqué à quelque ancêtre lointain, ou bien l'hypothèse séduisante d'une « mutation » ou bien encore plus simplement une intoxication généralisée exo ou endogène, un trouble uni ou pluriglandulaire. Il ne s'agit à vrai dire que d'une exagération du type bréviligne ou latiforme des anthropologistes. Or l'achondroplasie vraie, pathologique (Poncet et Leriche) est une brachymélie disproportionnée, plus ou moins bosselée et tordue ; c'est une véritable caricature de la brachymélie vraie. »

Nous croyons devoir insister sur ce point parce que Bartolotti a récemment mis en doute l'existence de la brachymélie métapodiale chez des sujets par ailleurs normaux. Il écrit : « La conception d'une brachymélie métapodiale pure indépendante d'aucune autre malformation somatique doit être acceptée avec réserve. Les réserves que nous nous permettons de faire sur l'existence d'une forme pure de brachymélie métapodiale sont basées sur la valeur des *indices* radio-huméral et tibio fémoral que nous avons obtenus dans une longue série de recherches de contrôle.

Nous avons ainsi constaté que dans tous les cas de brachymélie métapodiale la valeur des indices R. H. et T. F. est altérée et montre l'existence d'un raccourcissement du type *mésomelique* coexistant avec arrêt de développement des os du métapodium. »

L'auteur oppose ce raccourcissement du type mésomélique (tibia, radius) au raccourcissement du type rhizomélique (fémur, humérus) de l'achondroplasie.

Il est certain que le nanisme avec brachymésomélie forme une transition entre le tye brachimèle *normal*, et le type achondroplasique, *pathologique*, qui lui aussi peut s'accompagner d'une façon constante, comme l'a montré Chevallier et comme nous le disons plus loin de brachymélie métapodiale. Mais il convient de calculer les indices radio-huméral et tibiafémoral chez les sujets atteints de brachymélie métapodiale congénitale dont les mesures exactes ont été prises ; normalement par exemple l'indice R. H oscille de 82 à 88 ; chez les sujets de M. Chevallier il est abaissé dans trois cas, normal dans un cas.

Il paraît donc prouvé que la brachymélie métapodiale sougénitale coïncide le plus souvent avec la brachymésomélie mais ce n'est pas constant et il existe une *forme pure de la brachymélie métapodiale* chez des sujets qui non seulement ne sont pas brachymèles, mais qui comme dans l'observation 1 de Chevallier sont plutôt de type anthropologique opposé.

V

Les Connexions de la brachymélie métapodiale congénitale

Nous allons essayer de résumer et de systématiser en quelques lignes les développements du mémoire de M. Paul Chevalier et l'article de M. Bertolotti.

Nous avons jusqu'ici envisagé la brachymélie métapodiale *congénitale* d'abord, et de plus *pure ou associée à des anomalies osseuses très légères*. Mais la brachymélie métapodiale peut encore exister congénitalement comme partie d'une malformation généralisée du squelette. Elle peut aussi apparaître, *acquise*, comme résultat de la guérison d'affections localisées du squelette.

1° Brachymélie métapodiale acquise par infection ou par traumatisme du squelette

Nous devons d'abord faire remarquer que parmi les cas que nous rapportons, plusieurs, unilatéraux, ne sont pas d'une façon certaine congénitaux. D'autres en revanche, comme celui de Steinberg ont été attribués par leur auteur, sur la foi des parents, à un accident de la toute première enfance, mais la symétrie et la bilatéralité des lésions laisse un doute dans l'esprit.

Quoi qu'il en soit, il semble bien que certains traumatismes métacarpiens survenant dans la première enfance et amenant une disjonction de la chondro-épiphyse, puissent guérir en laissant un raccourcissement osseux ; et, après guérison complète, on a l'aspect typique de la brachymélie métapodiale.

Il en est de même, d'après P. Chevallier, après certaines spina-ventosa tuberculeuses de la première enfance. La lésion du cartilage de conjugaison produirait, après guérison complète, une brachymélie métapodiale typique.

Enfin Markeloff et surtout Cange ont observé des brachymélies métapodiales typiques, multiples mais non symétriques, à la suite de variole. La maladie n'avait déterminé aucun abcès ni aucune lésion visible au niveau même des os métapodiaux ; mais après la guérison, les déformations s'installèrent « lentement et progressivement ». Elles sont alors associées à des raccourcissements, des incurvations, des élargissements et aplatissements céphaliques des os de l'avant-bras.

2°. — Brachymélie métapodiale congénitale dans les dystrophies généralisées.

« *Toutes les dystrophies atteignant le cartilage de conjugaison*, souligne M. Paul Chevallier, *sont capables de raccourcir les os métapodiaux.* »

A) Au premier rang il convient de placer *l'achondoplasie.*

« En 1009, E. Levi avait considéré le raccourcissement du *4e rayon métapodial* comme un signe fréquent d'achondroplasie. Cette anormale brièveté du 4e métacarpien serait la cause de l'implantation postérieure du doigt correspondant et expliquerait le signe de la main en trident de P. Marie.

P. Chevallier confirme la prédisposition singulière du IVe rayon à présenter un raccourcissement prononcé ; il étudie la tendance de tous les rayons à s'égaliser par l'effet d'une *brièveté nivelante* et signale enfin la brièveté très accusée des trois métatarsiens moyens...

Nous insistons tout particulièrement sur la constatatiou d'un *raccourcissement anormal des trois métatarsiens moyens* dans l'achondroplasie... La dyschondroplasie métapodiale est à considérer comme une des altérations les plus importantes de l'achondroplasie... Nous arrivons ainsi à une conception de l'achondroplasie qui est loin de la schématisation du type rhizomélique faite il y a quelques années. » (Bertolotti).

B.) M. Chevallier insiste encore sur la maladie exostosique. « La symétrie est de régle ; le 4e rayon est le plus souvent atteint. » Le raccourcissement revêt moins souvent que dans l'achondroplasie l'aspect pur, clinique et radiologique, de la brachymélie métapodiale typique.

3e — Brachymélies segmentaires symétriques

F. Regnault a appelé achondroplasies partielles, terme qui prête à confusion, puis micromélies segmentaires symétriques, des affections caractérisées par le raccourcissement symétrique et congénital d'un os, raccourcissement dû à un trouble dans le pouvoir formateur du cartilage de conjugaison.

La brachymélie métapodiale « est un raccourcissement de l'os du type achondroplasique. »

Il en est d'autres qui comme elle sont des « lé-

sions non-segmentaires, symétriques congénitales » ; par exemple la *brachymélie humérale* dont on a décrit des cas congénitaux et acquis et à propos de laquelle se posent les mêmes problèmes que pour la brachymélie métapodiale.

4· — Classification de la brachymélie métapodiale

Elle résulte de que nous venons d'exposer dans les chapitres précédents.

Rentrant dans les *brachymélies segmentaires généralement symétriques*, la *brachymélies métapodiale* comprend trois formes :

A) ***Brachymélie métapodiale acquise*** (souvent non symétrique.

Forme pure : généralement traumatique.

Forme associée : (en particulier à une brachymésomélie) généralement infectieuse (variole, tuberculose.

B) ***Brachimélie métapodiale congénitale*** (trés souvent héréditaire et familiale.)

Forme associée : à des malformations diverses congénitales ou infectieuses.

Forme pure : sans autres manifestations squelettiques.

Forme accompagnée de brachymésomélie ou d'anomalies phalangienne

C.) ***Brachymélie : tapodiale congénitale symptomatique.***

C'est un symptome au cours de lésions multiples : brachymélie, en particulier.

VI

Pathogénie

La question pathogénique nous paraît difficile à résoudre. Après avoir lu atten ment les explications

proposées par Steinberg, Machol, Chevallier, Berlotti, etc, nous nous contenterons de résumer le principe des théories proposées.

D'emblée, on peut voir les idées qui ont guidé les divers auteurs si on se reporte à la classification précédente : les uns ont pris pour point de départ les malformations complexes telles que l'achondroplasie, les autres ont préféré le terrain ferme des brachymélies acquises et ont essayé d'adapter les notions qui en découlaient à la brachymélie congénitale et héréditaire.

I.— *Théorie traumatique* (Steinberg, 1902) l'auteur ne connaissait pas de faits héréditaires et familiaux. Il ne l'a proposée que parce qu'il pensait que son cas de raccourcissement bitatéral des III· métacarpiens n'était pas congénital.

II. — *Théorie infectieuse* (Chevallier 1910.)

L'auteur part des cas consécutifs à la variole et de l'analogie entre la brachymélie métapodiale congénitale et le doigt rentrant de Lannelongue. Il montre comment une lésion infectieuse guérie après atteinte du cartilage de conjugaison donne dans certains cas bien étudiés exactement tous les symptômes cliniques et radiologiques de la brachymélie metapodiale et que ces influences pathologiques reproduisent aussi les lésions légères des phalanges et les raccourcissements et les déformations atténués des os de l'avant-bras que l'on observe parfois.

Il reproduit l'opinion de Kirmisson que « la spina ventosa est souvent l'expression d'une tuberculose intra-utérine. » Il montre aussi, d'après les auteurs, que diverses formes atténuées d'ostéomyélites sont capables de se comporter comme la tuberculose. « Le raccourcissement est la conséquence d'une *lésion modérée du disque proliférant*. L'hypothèse d'une ostéo-myélite, d'une *chondro-épiphysite*

plus exactement, *pendant la vie intra-utérine*, nous semble rendre compte, dit-il, des phénomènes observés. » L'auteur élimine la syphilis et admet une infection banale et atténuée ou plus probablement la tuberculose. si fréquente chez les ascendants des sujets observés,

Il va même plus loin : il tend à admettre que l'achondroplasie, « brachymélie disproportionnée, plus ou moins tordue et bosselée,. . . véritable caricature de la brachymélie ethnique » est due comme l'ont pensé Porak et Durante à une toxi-infection ou à une dissémination de foyers morbides dans presque toutes les pièces du squelette.

Dans cette théorie, l'explication de l'hérédité est difficile. P. Chevallier ne s'y attarde guère et se contente de considérer comme séduisante l'hypothèse de la transmission héréditaire d'un caractère acquis, ou l'hypothèse d'une prédisposition de certains cartilages envers les infections intra-utérines.

III. — *Théorie tératologique.* — Les nombreux auteurs qui l'admettent considèrent la brachymélie métapodiale congénitale comme une forme fruste d'achondroplasie. L'achondroplasie serait alors une « variation spéciale de l'espèce humaine, ou tout au moins une variation bien caractérisée et héréditaire du type humain ». (Appert).

Il apparaît clairement que cette explication recule seulement les limites du problème, la cause de cette variation restant tout à fait obscure. L'aurait-on trouvée dans le fonctionnement des glandes endocrines, ou dans toute autre circonstance, il faudrait encore expliquer comment l'atténuation du type, achondroplasique amène à la brachymélie métapodiale pure ou avec brachymésomélie.

Marfan et Apert, dans leur article du nouveau Traité de médecine et de thérapeutique, écrivent à l'article : Achondroplasie, à propos des achondroplasies

partielles : « il est probable qu'il s'agit d'un processus tout différent et c'est à tort que les cas de ce genre ont été décrits sous le nom d'achondroplasies partielles. »

IV. — *Théorie de la miopragie.*

Elle a été soutenue pour l'achondroplasie par Parrot. On l'a invoquée pour expliquer la brachymélie métapodiale. Celle-ci serait l'expression d'une *dystrophie du cartilage primordial*, de l'épuisement héréditaire et progressif du pouvoir formateur des tissus squelettogènes. La présence de l'hérédité dégénérative chez certains malades porteurs de brachymélie métapodiale rend possible cette pathogénie.

*
* *

Quelle que soit la théorie adoptée, un problème se pose encore.

Pourquoi certains os métapodiaux, *et en particulier le IV*e, sont-ils raccourcis avec une élection vraiment remarquable ?

« Y a-t-il ici exagération d'un processus normal et se passe-t-il un phénomène comparable au raccourcissement phalangien qui frappe si souvent les 2e phalanges, disparues dans certaines espèces animales ? » (Leboucq).

Le 4e métacarpien, normalement grêle, est souvent assez court, et, sur le vivant, il n'est pas rare de voir sa tête ne former qu'une saillie minime quand le poing est fermé. Ce n'est pas là un « raccourcissement », mais n'y a-t-il pas prédispssition au raccourcissement ?

La disposition vasculaire a peut-être quelque influence sur la localisation de l'arrêt de développement. La nutrition du premier rayon est assurée par les rameaux relativement gros qui terminent l'artère radiale à la main, la pédieuse aux extrémités inférieures ; le 5e rayon est moins bien irrigué par une collatérale directe de la cubitale ou de la plantaire ex-

terne, souvent petites. Les trois rayons intermédiaires reçoivent de l'arcade profonde, palmaire ou planlaire transversale, grêle ..... C'est précisément à la limite habituelle des deux courants externe et interne, au niveau du 4me métacarpien, que siège en général la déformation maxima dans certains cas, unique dans d'autres. » (Paul Chevallier)

Cette situation spéciale du 4me rayon au point de vue de l'irrigation est singulièrement favorable à la conception d'une influence vasculaire. L'hypothèse se présente d'elle-même que là ou la circulation est moins active, les influences pathogènes se fassent davantage sentir.

VII

Traitement

Nous ne croyons pas qu'aucun auteur ait cherché à remédier à la difformité digitale que nons venons d'étudier. Elle gêne en effet peu le malade. Et pourtant certains racourcissemsnts, ceux du 3me et du 4me doigts ou particulier sont assez disgracieux pour que les femmes songent à les faire disparaître.

Il nous parait qu'une intervention pourrait corriger complètement la malformation. Opérant en tissus sains, le chirurgien n'aurait pas à appréhender les divers ennuis qui sont inhérents à la réparation d'os ayant été atteints d'ostéomyélite, d'ostéotuberculose on de fracture compliquée. Dane la brachymélie métapodiale, la peau est saine, plutôt trop grande pour le doigt ; les tendons se laisseraient allonger facilement ; il faudrait respecter soigneusement les points d'insertion des expansions tendineuses et aponévrotiques. Les artéres et les nerfs sont faciles à écarter. Le périoste, engainé par les tissus fibreux, pourrait être fendu sur les bords dorsaux de la diaphyse ; il

serait ensuite décollé suivant une zone circulaire tout autour de cette diaphyse ; des sections en forme de V perpendiculaire à l'axe de l'os permettraient un allongement du périoste, car il en résulterait, après écartement des framgents, des bandes en V très ouverts attachées par leurs deux extrémitée à la diaphyse. Une traction sur la diaphyse amènerait un allongement suffisant. La section diaphysaire pourrait être soit transversale, soit peut-ètre mieux oblique. Il nous semble que dans ces conditions l'introduction d'une parcelle diaphysaire d'un os vivant bien choisi serait facile pour maintenir éloignés les fragments. Une greffe faite dans ces conditions donnerait certainement des réeultats intéressants.

OBSERVATIONS

OBSERVATION PERSONNELLE (Obs. n· 35).

Il s'agit d'un soldat de 20 ans, de taille moyenne, vigoureux de caractère un peu endormi. Mon attention fut attirée sur lui par le sobriquet de « courte-main », que lui donnaient ses camarades. Je constatai chez lui une briéveté anormale des 4e doigts *aussi bien de la main gauche que celui de la droite*, de telle façon que l'extrémité de ces doigts n'arrivaient qu'à la hauteur de l'auriculaire. En regardant de plus près, je constatai que le doigt semblait plutôt *enfoncé dans la main* que raccourci et sur la face palmaire à la racine du doigt il y avait deux sillons se rapprochant en sorte d'Y et permettant la flexion du doigt. En faisant fermer le poing, la disposition du doigt devenait encore plus apparente, la 4e articulation métacarpo-phalangienne se trouvant enfoncée entre ses deux voisines. La longueur des segments phalangiens par contre était normale.

Le sujet m'a déclaré qu'il était né avec cette malformation ; il n'avait ni frères ni sœurs et ne connaissait personne dans sa famille qui fût atteint de la même anomalie.

Il m'a affirmé qu'il ne présentait aucune autre malformation et qu'il s'était toujours bien porté.

Les circonstances ne m'ont pas permis de recueillir une observation plus complète.

Observations recueillies dans la littérature médicale

I

Brachymélie métapodiale congénitale héréditaire ou familiale

OBSERVATION I. (H. Rieder, 1900)

Homme de 40 ans. L'anomalie atteint le *4· métacarpien droit*. C'est l'aspect typique, clinique et radiologique de la brachymélie métapodiale telle que nous l'avons décrite d'après M. Paul Chevallier.

L'anomalie était certainement *congénitale*.

De plus elle était *familiale*, car l'enfant du malade présentait la *même anomalie aux quatre extrémités*.

OBSERVATION II. (Mathew 1908)

Femme de trente et un ans, atteinte de maladie d'Addison. *Brachymélie métacarpienne bilatérale et symétrique des III,IV et V doigts;* allongement de la première phalange du médius. Aux deux derniers doigts les phalanges sont grêles ; l'annulaire est bifurqué. C'est cette malformation symétrique de l'annulaire que l'auteur semble surtout avoir en vue quand il décrit l'anomalie comme héréditaire et familiale (4 générations, 11 membres [8 femmes] atteints sur 39.)

OBSERVATION III (résumée). Hochheim 1903

Femme de 23 ans. *Raccourcissement des 3· 4· et 5· doigts de la main gauche ; des 4· et 5· de la main droite ; raccourcissement symétrique des 3· et 4· orteils aux deux pieds*. La brachymélie métapodiale est tout à fait typique.

L'anomalie est *congénitale*.

Issue de parents qui moururent phtisiques, la malade est petite et présente une cyphoscoliose ; ses yeux sont

saillants, ses dents rappellent le type d'Hutchinson ; léger torticolis.

Un père mort tuberculeux, trois sœurs normales ; chez une quatrième, âgée de 13 ans, on a constaté dés la naissance le *raccourcissement du cinquième orteil droit.* La radiographie montre l'aspect habituel de la brachymélie métapodiale ; l'épiphyse des métatarsiens est soudée alors que les cartilages des autres os métapodiaux sont bien visibles.

OBSERVATION IV (très résumée)

Paul Chevalier 1910

Brachymélie unilatérale du quatrième métatarsien. Anomalie semblable chez la mère.

Jeune fille de 18 ans. Le quatrième orteil droit est raccourci. L'étude clinique et radiologique montre qu'il s'agit d'une brachymélie métapodiale typique.

La malade est une infantile ou plutôt une gracile, son intelligence est peu développée ; elle présente quelques tares organiques (palais ogival, saillie des bosses frontales, strabisme léger, surdité). Mouvements athéto-choréiformes par encéphalopathie infantile. Hérédité alcoolique et tuberculeuse ; la cuti-réaction et négative chez la malade.

L'anomalie dytale fut remarquée dès le jour de la naissance. Elle est héréditaire : la mère, autrement bien conformée, mais peu intelligente, présente la même malformation : *elle atteint aussi le quatrième métatarsien du pied droit.*

OBSERVATION V. (résumée)

Albert Robin et Mathieu Pierre Weil 1911.

Homme de 41 ans, atteint de mal de Pott dorsal. Les annulaires droit et gauche sont en retrait de 1 cm. 5 environ sur l'extrémité de l'index. Cette malformation est congénitale. Elle provient d'un *raccourcissement des* 4os *métacarpiens* qui, d'après la radiographie, reproduit l'aspect typique de la brachymélie métapodiale. Les

auteurs signalent le défaut d'ossification des métacarpiens.

Le sujet est court, trapu ; les membres sont courts, la main petite, trapue ; l'ensellure lombaire et exagérée. Les auteurs qualifient ce sujet d'achandroplasique en avouant cependant que cette « achandroplasie apparaît des plus frustes. »

Le père du malade présente le même *raccourcissement bilatéral et symétrique du 4e métacarpien.*

La grand mère paternelle présentait aussi *exactement la même anomalie.* Elle aurait été une achondroplasique plus ou moins nette. Les auteurs concluent à une hérédite achondroplasique par le père, tuberculeuse par la mère.

OBSERVATION VI (résumée). Ebstein 1910

Femme de 24 ans, atteinte de tuberculose pulmonaire. Raccourcissement isolé du *quatrième doigt de la main gauche*, dû à la brièveté du 4e métacarpien. Les mensurations et la radiographie montrent qu'il s'agit d'un cas typique de brachymélie métapodiale.

Anomalie congéniale.

De plus familiale. *Une sœur de sa mère* montre une malformation digitale semblable.

OBSERVATION VII (résumée).

Fontana et Vacchelli 1907

Type de brachymélie métapodiale congénitale et héréditaire.

Deux sœurs présentent, comme seule anomalie, un *raccourcissement bilatéral et symétrique des 4e métacarpiens.*

Leur mère présente la même anomalie, mais seulement à la main gauche. Les auteurs sont consultés plus tard par une femme de la même famille dont *le quatrième métacarpien de la main gauche était aussi raccourci.*

OBSERVATION (résumée). VIII Klaussner 1900

Raccourcissement symétrique des premiers métacarpiens qui étaient brefs et massifs. Aux autres doigts, brachy. ou hyperphalangie. *Anomalie congénitale et familiale*, atteignant deux frères et laissant indemne leur sœur.

OBSERVATION VIII *bis* (très résumée). Bertolotti 1913

Femme de 47 ans. Les métacarpiens sont très courts, le premier notamment a subi un raccourcissement énorme. Type de *brachymélie métapodiale du 1er métacarpien, avec* « brièveté nivelante » des autres (*raccourcissement des III et IV métacarpiens)* ; lésion bilatérale et symétrique, aux deux pieds, *raccourcissement des IIe, IIIe et IVe métatarsiens.* En outre raccourcissement de la deuxième phalange du 5e doigt et brachymésomélie (raccourc. léger du radius et du tibia).

Congénital.

De plus familiale : le frère de la malade présentait les mêmes anomalies.

II

Brachymélie métapodiale congénitale

A — anomalie atteignant les 4 extémités

OBSERVATION IX Paul Chevallier 1910

Brachymélie métapodiale du quatrième rayon, diplégie cérébrale frauste· Imbécillité. (Très résumée.) Fille de 15 ans, devenue semi-idiote et présentant une démarche spasmodique à la suite d'une encéphalopathie infantile aigüe.

Le squelette est tout a fait normal, à l'exploration anthropologique comme à l'exploration radiologique, sauf : a) le crâne qui est volumineux, régulièrement ovoïde, globuleux; on le dirait soufflé ; b) *un raccourcissement symétrique des quatrièmes doigts aux mains comme aux pieds*. L'étude clinique et radiographique est très longuement faite dans l'observation originale : il s'agit d'un cas absolument typique de brachymélie métapodiale..

L'anomalie est *congénitale* : la mère est très affirmative car l'assistance remarqua immédiatement l'encoche qui se montrait au niveau de l'annulaire quand le nouveau né fermait son petit poing.

Contrairement à sa fille qui est de taille moyenne, plutôt grande, la mère est toute petite (1 m. 10 mais bien conformée, trapue, et nullement achondroplasique. Elle présente de la camptodactylie, le père lui aussi est petit ; son frère a un orteil bifurqué. Le malade a 7 frères et sœurs dont aucun ne présente d'anomalies digitales.

Notons encore que depuis plusieurs générations les ascendants s'adonnent ouvertement à l'alcool d'une façon immodérée et que la tuberculose d'une part, les méningo-encéphalites infantiles d'autre part ont décimé cette famille très prolifique.

OBSERVATION X (résumée) Roughton 1817

Femme de trente ans, autrement bien conformée.

Raccourcissement, aux mains comme aux pieds, des 3e, 4e et 5e doigts. La radiographie met en évidence l'anomalie des os métapodiaux raccourcis d'un tiers environ ; les têtes élargies portent des surfaces articulaires aplaties. La malade attribue sa difformité à un traumatisme survenu dans l'enfance. mais Roughton ne met pas en doute l'origine congénitale.

B. Anomalie atteignant les deux extrémités symétriques

I. Membye inférieur

OBSERTATION XI (très résumée) Kummel 1895

Homme de 21 ans, fort et bien constitué, mais atteint d'hydarthrose du genou. *Raccourcissement symétrique et*

congénitale des 4e et 5e orteils. Brachymélie métapodiale typique.

OBSERVATION XII (très résumée)

Paul Chévallier 1910

Brachymélie symétrique métatarsienne du 2e rayon.

Garçon de 7 ans. L'anomalie des orteils ne s'accompagne d'aucune autre malformation congénitale ou acquise. Elle est rigoureusement symétrique et porte sur le 2e orteil. Type de brachymélie métatarsienne.

Hérédité lourde d'alcooliques, d'épileptiques, de névropathes insociables, méchants, vicieux, exubérants ou taciturnes dont beaucoup ont dû être internés ou emprisonnés. L'enfant naquit en asphyxie noire et ne fut ranimé qu'à grand'peine; il eut dès le 2e jour des convulsions, puis à 9 mois des crises d'épilepsie typique. Il est actuellement en pleine déchéance mentale. Il présente en outre des signes de scrofule.

OBSERVATION XIII (très résumée ; avec autopsie).

Paul Chevallier 1910

Jeune fille naine et infantile de 25 ans. Depuis très longtemps soignée dans le service de Bicêtre par Bourneville, puis par Nageotte. Le *raccourcissement est symétrique. Il porte sur les quatrièmes métatarsiens.* C'est l'aspect typique de la brachymélie métapodiale. Elle est associée à une brachyphalangie des 1res phalanges des 3e et 4e orteils. La radiographie montre que l'ossification des os raccourcis est complète alors que les cartilages de conjugaison sont bien visibles dans l'ombre des autres métatarsiens.

En effet l'anomalie métatarsienne n'est pas la seule. Elle s'accompagne d'une dystrophie généralisée considérable : nanisme et absence de développement avec cyphose cervico-dorsale, impossibilité de marcher, amaigrissement extrême, anus iliaque spontané.

L'autopsie permit de constater la tuberculose pleuro-

pulmonaire et péritonéale, un mal de Pott cervical guéri avec ankilose des vertèbres et une carie sèche de la hanche.

M. Paul Chevallier a préparé le squelette et il donne notamment des photographies et des radiographies des métatarsiens secs qui montrent dans tous ses détails la structure des os dans la brachymélie métapodiale, les os du pied droit ayant été décalcifiés, la décalcification du 4e métatarsien a été deux fois plus rapide que celle des autres métatarsiens.

L'auteur fait remarquer que l'anomalie n'est pas avec certitude congénitale.

OBSERVATION XIV (très résumée). Wagner 1903

Jeune fille de 24 ans très bien constituée. *Raccourcissement symétrique des métacarpiens des médius ; racourcissement de l'auriculaire droit.* Aspect typique de la brachymélie métapodiale, mais la radiographie montre que l'ombre osseuse est absolument normale (l'auteur insiste sur ce point).

L'anomalie était congénitale.

OBSERVATION XV (très résumée). Klaussner 1910

Jeune fille dont les *deux annulaires* sont raccourcis. Aspect typique de la brachymélie métapodiale. Anomalie congénitale.

OBSERVATION XVI (très résumée).

Joachimsthal 1898

Femme de 25 ans bien constituée. *Raccourcissement bilatéral de l'annulaire.* Aspect typique clinique et radiologique de la brachymélie métapodiale. Congénitale.

OBSERVATION XVII (très résumée).

Joachimsthal 1898

Fillette de 12 ans, bien conformée, appartenant à une famille indemne de tares. L'anomalie frappait *symétriquement les cinquièmes doigts.* Aspect typique de la bra-

chymélie métapodiale (la radiographie montre que l'épiphyse est soudée). Congénital.

OBSERVATION XVIII (résumée). Joachimsthal 1898

Femme de 31 ans. Brachymélie métacarpienne typique des V^e^ doigts. Congénital.

OBSERVATION XIX (résumée). Bennecke 1912

Femme de 50 ans. *Raccourcissement bilatéral et symétrique des 4^e^ et 5^e^ doigts.* Les radiographies montrent l'aspect typique de la brachymélie métapodiale. Le quatrième métacarpien est très court, plus court que le cinquième et sa tête est tout à fait aplatie. Anomalie congénitale.

OBSERVATION XX (très résumée) Lebouco 1896

Femme de 24 ans. Malformations complexes des rayons digitaux. Tous les métacarpiens étaient raccourcis, principalement le 3^e^, le 4^e^ et le 1^er^ (réduit à un simple osselet) ; étaient raccourcies aussi toutes les deuxièmes phalanges.

C. *Anomalie portant sur l'os homologue du même côté du corps*

OBSERVATION XXI Franchini et Zanasi 1900

Raccourcissement par brièveté de l'os métapodial, du *4^e^ doigt et du 4^e^ orteil droits*, chez un infantile du type Lorrain. Pas d'autres détails.

III

Brachymélie métapodiale congénitale, unilatérale

A. *Membre supéricur*

OBSERVATION XXII (très résumée)
STEINBERG 1902

Brachymélie métapodiale typique portant sur le *V^e^ métacarpien droit.*
La femme, âgée de 68 ans, n'avait jamais remarqué son anomalie.

OBSERVATION XXIII (très résumée)
DARBOIS et PAUL CHEVALLIER 1910

Brachymélie congénitale du V^e^ métacarpien gauche.
Femme de 28 ans, du type brévimembre ou latiforme. Raccourcissement du *5^e^ métacarpien gauche*. Aspect typique de la brachymélie métapodiale.
Hérédité tuberculeuse.

OBSERVATION XXIV (COYON et BURNIER 1914)

Femme de 53 ans. *Raccourcissement de l'annulaire gauche*. La radiographie montre une brachymélie métapodiale typique. Anomalie congénitale. La malade présente en outre une voûte palatine ogivale et deux rangées d'incisives. Atteinte de syphilis, probablement acquise.

B. *Membre inférieur*

OBSERVATION XXV (résumée) LEBOUCQ 1896

Raccourcissement du *premier métartarsien* sur un pied de provenance inconnue. La réduction des deuxièmes phalanges aux orteils suivants rétablissait l'harmonie du pied.

OBSERVATION XXVI (résumée) Bennecke 1912

Femme de 30 ans. Raccourcissement typique du *4e métatarsien du pied gauche*. En outre les première et deuxième phalanges du même orteil sont anormalement courtes.

IV

Cas insuffisamment étudiés

(L'anomalie digitale se trouve généralement signalée sans détails au cours de l'observation d'un malade).

OBSERVATION XXVII. Hirtz et Lemaire 1905

Femme de 25 ans, tabétique et probablement hérédo-syphilitique. Raccourcissement du IVe orteil droit.

OBSERVATION XXVIII. Kirmisson 1898

Fillette ; brachydactylie (probablement par brachy-métacarpie) avec ectrodactylie du pouce et syndactylie des deux derniers doigts.

OBSERVATION XXIX. Morestin 1898

(Pièce du musée Dupuytren n. 639 nouv.) Ankylose de deux métacarpiens avec les os du carpe, le plus externe présente les caractères de la brachymélie métapodiale.

OBSERVATION XXX. Herfort, 1911

Rapportant les travaux de Paul Chevallier à propos des anomalies corporelles chez les idiotes et les imbécilles, dit qu'il a lui-même constaté quelques cas de raccour-

cissement symétrique d'un orteil chez des imbécilles, dans un temps où l'absence de rayons X ne lui permettait pas de les étudier complètement.

V

Brachymélie métapodiale consécutive à la variole

OBSERVATION XXXI (trés résumée) Cange, 1904.

Jenne fille de 19 ans, bien constituée, présentant les difformations suivantes : raccourcissement du cubitus et incurvation du radius ; *raccourcissement des 2 et 5e métacarpiens de la main gauche, du 3e de la main droite.* La radiographie montre l'aspect typique de la brachymelie métapodiale avec aplatissement et élargissement des têtes, allongement de la première phalange du médius droit.

A l'âge de 3 ans, aprés une variole grave, la fillette eut plusieurs foyers de suppuration au coude et aux poignets : alors lentement et progressivement s'instal lèrent, non seulement les déformations de l'avant bras, mais encore celles des métacarpiens.

OBSERVATION XXXII. Markeloff, 1909.

Femme vigoureuse. Aspect typique de la brachymélie métapodiale portant *sur l'annulaire et l'auriculaire de la main droite, l'index et le médius de la main gauche.* En outre incurvation des os de l'avant-bras droit avec épaississement des epiphyses et des saillies d'insertion musculaire ; à gauche, outre ces mêmes anomalies, raccourcissement très grand du cubitus et du radius et raccourcissement léger de l'humérus.

On s'aperçut de ces anomalies osseuses après une

variole survenue pendant la première année de la vie. L'auteur ne peut préciser si les anomalies existaient avant la maladie.

VI

Brachydactylie métapodiale par traumatisme

OBSERVATION XXXIII (très résumée)

STEINBERG 1902

Jeune fille de 24 ans, forte et bien bâtie. L'anomalie digitale était la seule malformation. *Les deux médius étaient raccourcis* d'un cm. et demi par brièveté des métacarpiens correspondants. L'aspect clinique et radiographique répondait absolument à notre description (léger élargissement de la tête métacarpienne, exagération de la transparence osseuse de cette tête).

Dans la famille, aucune malformation digitale. L'enfant, dit la mère, est venue au monde avec des mains tout à fait normales ; au milieu de la troisième année, elle fit une chute sur les poings: à ce moment commença la déformation dont on peut suivre le développement.

OBSERVATION XXXIV (BELOT 1910)

(Remarque à propos d'un cas rapporté par MM. Darbois et Paul Chevallier).

Raccourcissement du 2e métacarpien, consécutif à un traumatisme remontant à l'enfance, traumatisme qui avait déterminé une luxation du trapèze, le 2e métacarpien ne présente ni cal ni signe de fracture ; il est seulement plus court.

CONCLUSIONS

1° — La brachymélie métapodiale congénitale, décrite en 1910 par M. Paul Chevallier est caractérisée par un raccourcissement *Congénital* et spécial de métacarpiens et de métatarsiens.

2° — Seul l'os métapodial (métacarpien ou métatarsien) est atteint. A la main, le doigt semble rentrer dans la main. Les plis cutanés sont parfois modifiés d'une façon spéciale. La motilité du doigt est normale mais les mouvements de la première phalange sont un peu gênés.

Au pied, l'orteil est claviforme, généralement repoussé sur la face d'orsale. La malformation ne gêne pas la marche.

3° — L'examen radioscopique montre le métacarpien ou le métatarsien raccourci. Le raccourcissement est d'un tiers au plus. La diaphyse est souvent légèrement incurvée ; la tête est plus ou moins aplatie et élargie. L'ombre osseuse est moins franche que celle des autres os métapodiaux ; le cylindre diaphysaire est flou ; les travées capitales grêles et désorientées (aspect aréolaire).

4° — Les phalanges sont parfois altérées, mais presque toujours d'une façon très légère.

5° — La malformation est congénitale, mais elle s'exagère un peu par suite de la soudure plus précoce des épiphyses.

6. — L'anomalie atteint un ou plusieurs os métapodiaux. Elle est localisée :

Soit au quatre extrémités.

Soit au deux extrémités homologues.

Soit rarement aux deux extrémités d'un même côté ; dans ces cas elle est presque toujours *symétrique*.

Elle peut enfin n'atteindre qu'un os métapodial. Le raccourcissement atteint de préférence le 4e os métapodial.

7. — L'anomalie est souvent *héréditaire* ou *familiale*.

8. — Elle prédomine nettement dans le sexe féminin.

9. — Elle existe soit chez des sujets non tarés, soit chez des sujets tarés eux-mêmes ou dont les ascendants sont alcooliques, névropathes et tuberculeux.

10. — Elle peut être pure ou bien associée à quelques autres malformations dont la plus remarquable est la brachymésomélie, parcequ'elle constitue une sorte de transition avec l'achondroplasie.

11. — A côté de la brachymélie métapodiale, congénitale, pure, existe en effet :

a) La brachymélie métapodiale dans diverses dystrophies atteignant le cartilage de conjugaison, telles que l'achondroplasie et la maladie exostosique.

b) La brachymélie métapodiale acquise qui succède à un traumatisme ou à une infection torpide survenus pendant la première enfance.

12. — Elle doit être classée à côté de la brachymélie humérale congénitale, par exemple, dans le groupe des « *brachymélies segmentaires, symétriques, congénitales* » appelées encore, mais d'une façon tout à fait impropre, achondroplasies partielles.

13. — La pathogénie de la brachymélie métapodiale, congénitale est obscure. Trois théories principales sont à considérer : la théorie tératologique qui fait de la maladie une forme dégradée de la variation achondroplasique ; la théorie de la miopragie du cartilage de conjugaison ; la théorie toxi-infectieuse de Chevallier.

14° — La prédominance très nette de l'atfeinte du 4e os métapodial peut s'expliquer par les conditions de la circulation sanguine.

15° — Il serait, semble-t-il, facile de remédier à la difformité digitale en sectionnant l'os avec certaines précautions, et en faisant au besoin une greffe osseuse.

Vu : *Le Président de thèse*,
H. ROGER

Vu : *Le Doyen*,
LANDOUZY.

Vu et permis d'imprimer :
Le vice-recteur de l'Académie de Paris,
L. LIARD.

BIBLIOGRAPHIE

Les indications précédées d'un astérisque se rapportent directement à notre sujet)

APERT. — Quelques remarques sur l'achondroplasie. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière, T. XIV, 1901. p. 289.*

BRUDZINSKI. — Contribution à l'étude du myxœdème infantile, du mongolisme et de la micromélie (achondroplasie). *Arch. de méd. des enfants, 11e année, août 1908, p. 513-546.*

*BERTOLOTTI.— Micromélie et brachymélie métapodiale symétrique. *Presse médicale 1er mars 1913, p.* 165-170 *avec 5 photos et radios et Rev. d'orthopédie* 1913.

* BENNECKE. — Zwei Falle von Brachydactylie. *Naturwissench. mediz. Gesellschaft Zù Iena. 7 déc.* 1911, *offizielles Protokoll. in. Munchener Mediz. Wochensch. s.* 280. 1912. (3 *radio*).

BIRKNER. — Beitrage zur Anthropologie der Hand. I. *München 1895, p. 173.*

* A. CANGE. — Déformations singulières et symétriques des avant-bras et des mains. *N° Iconographie de la Salpêtrière, T. XVII, 1904, p. 283.*

CHARPY. — Etudes d'anatomie appliquée. La voûte du pied. *Paris, Baillière, 1892.*

* PAUL CHEVALLIER. — La Brachymélie métapodiale congénitale. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtriere, juillet-août 1906 et séq. 67 pages.* Un dessin et onze planches hors texte, photo et radiogr.

* PAUL CHEVALLIER et DARBOIS. — Brachymélie congénitale du 5e métacarpien gauche. *Soc. de radiologie médicale de Paris, 11 nov. 1910.*

* COYON et BURNIER. — Kératose plantaire syphilitique.

Bulletin de la Société de dermatologie et de syphiligraphie, 5 février 1914, p. 120-127.

* Danlos, Apert et Flandrin.— Micromélie congénitale limitée aux deux humérus. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 22e année, n° 6, nov.-déc. 1909, p. 682.*

* P. Darbois et P. Chevallier.— Brachymélie congénitale du 5e métacarpien gauche. *Bull. de la Société de radiologie médicale de Paris, 11 oc. 1910.*

* Dufour. — Achondroplasie partielle ; forme atypique. *Soc. de Neurol. 1er fév. 1906, et Nouv. Icon. de la Salpêtrière, 1906. T. XIX, p. 133.*

* Erich Ebstein. — Zur Aétiologie der Brachydaktylie. *Mitteilungen aus d. Grenzg. d. Med. und Ch. Bd 21. H. 3. 1910. p. 531-535.*

— Uber Angeborene, familiar auftretende Missbildungen an den Handen. *Mitteil. a. d. Grenzg. d. Med. u. Chir. Bd 22. H. 4. 1911. p. 606.622.*

* Fontana et Vacchelli. — *Cité d'après Machol, p. 734*

* Franchini et Zanasi. — Sur la pathogénie de l'achondroplasie. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1910, septembre.*

K. Herfort. — Ueber die Bezichungen den Knochenvachstums zum jugendlichen Schwachsinn. *Berichte der VIII Konferenz für Erziehung. usw. Bern. mai 1911.*

Hirtz et Lemaire. — Etude critique sur le tabès juvénile. *Rev. de Neurologie, 15 mars 1915, n° 5, p. 245.*

* Kurd Hochheim. — Ein Fall von Brackydaktylie an allen Extremitaten Fortsch. anf d. Geb. der Rontzenstrahlen. *Bd 7, 1903-04. p. 273, pl. XXII.*

* Joachimsthal. — Ueber Brachydactylie und Hyperphalangie. *Virchons Arch. f. path. Anat. u. Physiol. Bd 151. 1898, p. 429-438.*

— Die Angeborenen Verbildungen der oberen Extremitaten. *Forischitte anf d. Geb. d. Rontgenstrahlen, 1900, p. 24.*

* Klaussner. — Ueber Missbildungen der menschlichen Gliedmassen und ihre Entstehungsweise. *Wiesbaden. 1900. p. 90. Oh. 40 et fig. 54, 55 et 56. p. 89.*

— Ueber Missbildungen der menschlichen Gliedmassen. *Neue Folge. 1910, p. 31. Ein Fall von Brackydacktylie.*

* W. Kummel. — Die Missbildungen der Extremitaten. *Cassel 1895. Bibliotheca Médica. Abth. E.-H.-Z. (Obs. XXI, Abnorme Kürze der fibularen metatarsi, p. 25-26).*

* Kirmisson. — Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale. *Masson, 1898, p. 435-336, fig. 187, p. 437, fig. 188.*

* H. Leboucq. — De la brachydactylie et de l'hyperphalagie chez l'homme. *Bull. de l'Acad. roy. de Belgique, 1896, p. 352, T. X. (Obs. II et III.)*

Ettore Levi. — Sur un nouveau cas d'achondroplasie chez l'adulte. *Nouv. Icon. de la Salpétrière, 21e année, n° 2, p. 133, mars-avril 1909.*

P.-E. Launois et Trémolières. — Exostoses multiples : Contribution à l'étude des dystrophies du cartilage de conjugaison. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière, t. XVIII, p. 621, n° 6, nov.-déc. 1905.*

Pierre Marie. — D'achondroplasie dans l'adolescence et l'âge adulte. *Presse médicale, 14 juillet 1908, T. II, p. 17.*

* P. Machol. — Beitrage zur Kenntniss der Brachydaktylie. *Mitteil. a. d. Grenzgeb. d. Med. a. ch. 3. Suppl. Bd. 1907, p. 712-766.*

* G. Markeloff. — Un cas d'ectromélie. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière, 22e année, n° 6, nov.-déc. 1909, p. 689, avec fig. et 2 radiogr.*

* Ph.-W. Mathew. — A case of hereditary brachydactyly. *The british médical journal, n° 2492, 3 octobre 1908. p. 969.*

Morestin.— Ankylose de deux métacarpiens avec les os du carpe. *Musée Dupuytren, n° 639, nouv.*

* Nageotte. -- Les raccourcissements congénitaux des métacarpiens et des métatarsiens (brachymélie métapodiale congénitale). *Bull. de la Soc. méd. des hôpitaux de Paris, 21 juillet 1911, p. 152-153.*

Poncet et Leriche.— Nanisme ancestral par achondroplasie ethnique. *Rev. de Chirurgie, T. XXVII, déc. 1903.*

Pfitzner. — Beitrage fur Kenhtnis des menschlichen Extremitaten-skeletes. I *Abth. Morpholog. Arbeitan. herausgg von G. Schwalbe. Iena 1892. Bd I. p. 17-80.*

*Albert Robin et Mathieu-Pierre Weill.—Achondroplasie partielle et dyschondroplasie localisée héréditaire. *Bull. de la Soc. méd. des hôpitau de Paris,7 juil. 1911, p. 39-45* (2 *phot. et une rad.*)

* H. Rieder. — Ueber Gleichzeitiges Vorkommen von Brachy. und Hyperphalangie an der Hand. *Deut. Arch. f. Klin. Med. Bd LXVI.*

* E.-W. Roughton. — A case of congenital shortness of métacarpal and metatarsal bone. *The Lancet, T. II, p. 19.*

F. Regnault. — Les types humains. *Revue scientifique, 28 mai 1910.*

* Steinberg. — Zur Kenntnis der Brachydaktylie. *Wien. Klin. Wochenschrift 1902, N, 47, 9 oc. p. 1.060-1065.*

* H. Wagner. — Ein Beitrage fur Kenntnis der Brachydaktylie. *Fortschritte aùf d. Geb. der Rontgenstrahlen, 5 oct. 1903, Bd 7, p. 94 et Tafel-X, fig. 2x*